UNIVERSITÉ DE MONTPELLIER N° 78

FACULTÉ DE MÉDECINE

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE

DES

MYOCLONIES

THÈSE

Présentée et publiquement soutenue à la Faculté de Médecine de Montpellier

Le 9 Juillet 1910

PAR

ANDRÉ PANTEL

Né au Pont-de-Montvert (Lozère), le 5 août 1883

Pour obtenir le grade de docteur en Médecine

Examinateurs de la Thèse

MM. CARRIEU, Professeur, *Président.*
TÉDENAT, Professeur
SOUBEYRAN, Agrégé
LEENHARDT, Agrégé
Assesseurs.

MONTPELLIER
IMPRIMERIE GROLLIER, ALFRED DUPUY, SUCCESSEUR
7, Boulevard du Peyrou, 7

1910

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE DES MYOCLONIES

UNIVERSITÉ DE MONTPELLIER N° 78

FACULTÉ DE MÉDECINE

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE

DES

MYOCLONIES

THÈSE

Présentée et publiquement soutenue à la Faculté de Médecine de Montpellier

Le 9 Juillet 1910

ACAD. LUGD-BAT. BIBL.

PAR

ANDRÉ PANTEL

Né au Pont-de-Montvert (Lozère), le 5 août 1883

Pour obtenir le grade de docteur en Médecine

Examinateurs de la Thèse — MM. CARRIEU, Professeur, *Président.*
TÉDENAT, Professeur
SOUBEYRAN, Agrégé
LEENHARDT, Agrégé
Assesseurs.

MONTPELLIER
IMPRIMERIE GROLLIER, ALFRED DUPUY, SUCCESSEUR
7, Boulevard du Peyrou, 7

1910

PERSONNEL DE LA FACULTÉ

Administration

MM. MAIRET (✻) ..... DOYEN.
SARDA ..... ASSESSEUR.
IZARD ..... SECRÉTAIRE.

Professeurs

Clinique médicale	MM.	GRASSET (✻). Chargé de l'enseign[t] de pathol. et thérap. génér.
Clinique chirurgicale		TEDENAT (✻).
Thérapeutique et matière médicale		HAMELIN (✻).
Clinique médicale		CARRIEU.
Clinique des maladies mentales et nerveuses		MAIRET (✻).
Physique médicale		IMBERT.
Botanique et histoire naturelle médicales		GRANEL.
Clinique chirurgicale		FORGUE (✻).
Clinique ophtalmologique		TRUC (✻).
Chimie médicale		VILLE.
Physiologie		HEDON.
Histologie		VIALLETON.
Pathologie interne		DUCAMP.
Anatomie		GILIS (✻).
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie		ESTOR.
Microbiologie		RODET.
Médecine légale et toxicologie		SARDA.
Clinique des maladies des enfants		BAUMEL.
Anatomie pathologique		BOSC.
Hygiène		BERTIN-SANS (H.)
Pathologie et thérapeuthique générales		RAUZIER. Chargé de l'enseign[t] de la clinique médicale.
Clinique obstétricale		VALLOIS.

Professeurs-adjoints : MM. DE ROUVILLE, PUECH, MOURET
Doyen honoraire : M. VIALLETON.
Professeurs honoraires : MM. E. BERTIN-SANS (✻), GRYNFELTT.
M. H. GOT, *Secrétaire honoraire*

Chargés de Cours complémentaires

Clinique ann. des mal. syphil. et cutanées.	MM.	VEDEL, agrégé.
Clinique annexe des maladies des vieillards		VIRES, agrégé.
Pathologie externe		LAPEYRE, agrégé libre.
Clinique gynécologique		DE ROUVILLE, prof.-adjoint
Accouchements		PUECH, prof. adjoint.
Clinique des maladies des voies urinaires		JEANBRAU, agrégé.
Clinique d'oto-rhino-laryngologie		MOURET, prof. adj.
Médecine opératoire		SOUBEYRAN, agrégé.

Agrégés en exercice

MM. GALAVIELLE.	MM. SOUBEYRAN.	MM. LEENHARDT.
VIRES.	GUERIN.	GAUSSEL.
VEDEL.	GAGNIERE.	RICHE.
JEANBRAU.	GRYNFELTT Ed.	CABANNES.
POUJOL.	LAGRIFFOUL.	DERRIEN.

Examinateurs de la thèse :

MM. CARRIEU, professeur, *président.* | SOUBEYRAN, *agrégé.*
TEDENAT, *professeur.* | LEENHARDT, *agrégé.*

La Faculté de Médecine de Montpellier déclare que les opinions émises dans les dissertations qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leur auteur ; qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

INTRODUCTION

« La question des chorées chroniques et des myoclonies, bien qu'elle tende actuellement à s'éclairer, reste encore, par bien des côtés, assez obscure. Au début, on fit un départ très net entre les chorées dites électriques et les autres, et entre les myoclonies. Aux extrêmités de l'échelle, les cas paraissaient indiscutables, mais si l'on prenait les types mixtes, il était souvent bien difficile et arbitraire de conclure dans l'un et l'autre sens. C'est que, par une sorte de dilettantisme, on avait créé des physionomies cliniques ne différant entre elles que par des détails insignifiants ; la coquetterie d'être le père d'un de ces processus savamment isolés inclinait les auteurs à constituer des cas spéciaux, dont le nombre devint véritablement excessif, leurs caractères différentiels n'autorisant pas une telle systématisation. A l'heure actuelle, l'existence même de ces types fait que l'on prend des chorées chroniques et des myoclonies une impression beaucoup plus générale ; on tend à les fondre en un ou deux groupes spéciaux faisant de véritables syndromes à variétés nombreuses. » (Anglada).

Notre maître, M. le professeur Carrieu, ayant eu l'occasion d'observer dernièrement dans son service un malade présentant une série de symptômes complexes relevant d'une part de la chorée et d'autre part des myoclonies, nous a suggéré l'idée de ce travail. C'est lui qui nous a conseillé et guidé,

qu'il reçoive ici nos meilleurs et reconnaissants remercîments. Nos remercîments s'adresseront aussi à M. le docteur Anglada, chef de clinique, qui a bien voulu nous communiquer l'observation que nous publions et qui est, sans nul doute, la partie la plus originale et la mieux rédigée de ce travail.

Voici quelle est la ligne de conduite que nous avons suivie et le plan qui a présidé à la rédaction de notre travail :

Après avoir donné l'observation de notre malade, pour pouvoir faire le diagnostic de l'affection qu'il présente, nous passons en revue, sans préjuger de leur classification en tels ou tels groupes, quelques-uns des types choréiques chroniques, myocloniques et intermédiaires, dont les variations et les qualificatifs sont notés dans les travaux spéciaux. Nous insistons plus spécialement sur la chorée chronique et sur le paramyoclonus de Friedreich ; nous tâchons d'établir la parenté qui existe entre ces différents syndromes que nous faisons entrer dans le groupe des myoclonies. A l'aide des considérations précédentes, nous nous demandons dans quelles limites étroites de diagnostic nous devons placer l'histoire clinique de notre malade.

Viennent enfin les conclusions auxquelles nous sommes arrivé.

Observation

recueillie et rédigée par M. le docteur Anglada, chef de clinique, dans le service de M. le professeur Carrieu

J... Etienne, 39 ans, est entré à l'hôpital, dans le service de M. le professeur Carrieu, présentant des troubles nerveux de la musculature du corps, prédominant particulièrement sur certains groupements musculaires. Il fait remonter le début de sa maladie à six années. Se baignant dans un canal, il eut soudain la sensation d'une paralysie des quatre membres, ne put sortir de l'eau qu'avec énormément de peine, et non sans une très grande peur de se noyer. Cet état dura une heure, puis, après s'être réconforté, il put reprendre son travail, dans la ferme où il était employé. Cet accident ne s'est jamais reproduit, mais il y pensait, dit-il, continuellement, et ses cauchemars, nombreux, ne roulaient que sur ce sujet. Il a recommencé ses bains, mais pour rien au monde n'aurait consenti à se baigner au même endroit.

Il considère l'accident comme le point de départ de la maladie qui l'amène à l'hôpital. Mais il semble que sur ces six années, les deux premières se soient passées sans événement notable. Ce serait au moment de faire ses treize jours, il y a quatre ans, que l'on aurait remarqué dans son entourage et qu'il aurait remarqué lui-même, l'apparition de troubles spasmodiques légers, dans les membres et sur la face. D'abord

simplement gênants et ridicules, ces troubles ont grandi progressivement, et depuis deux ans, ils ont pris une extension telle, que le travail d'abord difficile est devenu impossible.

C'est un homme âgé de 39 ans, vigoureux, fortement coloré, d'intellect suffisant, mais assez rudimentaire. On ne retrouve dans ses antécédents qu'une pleurésie à neuf ans. Pas d'éthylisme, de maladies vénériennes, d'intoxication professionnelle. Il est cultivateur. Rien à noter dans son ascendance ; le père est mort d'une fluxion de poitrine, la mère est morte aussi, mais il ne sait de quoi. Il a cinq frères bien portants, une sœur est morte en bas âge. Il ne s'est pas marié.

Il dit n'être pas nerveux, n'avoir vu ni chez lui, ni dans son village, une maladie qui ressemblât à la sienne et ait attiré son attention. Pas de stigmates de dégénérescence.

Examen. — *Système nerveux.* — On est frappé, au premier abord, de l'état de mouvement quasi-perpétuel du malade. Ces mouvements ont le type de contractions forcées, pas absolument rythmiques, pas irrégulières nettement non plus ; en général les mouvements segmentaires sont assez arrondis, sans trop grande brusquerie, mais par moment se produisent de véritables secousses musculaires plus rapides et plus localisées.

Les membres inférieurs ont des alternatives de contraction et de relâchement plutôt symétriques, avec de légères modifications. Les pieds se relèvent en bloc, les jambes sont fléchies sur les cuisses, les cuisses s'écartent et se fléchissent aussi sur le bassin. Les orteils suivent le mouvement général, mais n'ont pas de mobilisation particulière et sont surtout en extension, les talons frottant sur le drap du lit.

La mobilisation presque continuelle et d'ampliation peu rapide est la plus fréquente ; les secousses musculaires isolées

sont plus rares. Elles se produisent surtout dans la musculature antérieure de la cuisse. Pas de contracture ni de contractions fibrillaires. Dans l'intervalle des mouvements spasmodiques, les membres paraissent souples et ne sont pas atrophiés. Mais cette souplesse est essentiellement fugitive, la palpation déterminant un nouveau spasme. Ce spasme rend maladroite du reste, la mobilisation des jambes. Pas de trouble de sensibilité objective ; plutôt de l'hyperesthésie à la piqûre ; les autres modes sont normaux. Les réflexes sont exagérés en ce qui concerne les réflexes rotuliens des deux côtés ; on ne peut bien chercher les achilléens ; même remarque pour le réflexe des orteils impossible à préciser. Le moindre attouchement détermine un retrait et une contraction du pied. En tout cas, pas de Babinsky. La percussion répétée du tendon rotulien amène une ébauche de trépidation épileptoïde du pied, et à gauche de danse de la rotule, mais sans netteté et très contestables.

La mobilisation spasmodique des membres supérieurs est bien moins prononcée, plus lente, plus arrondie. Le poignet se met en extension forcée, les doigts s'étendent et se fléchissent pendant que le pouce s'écarte, mais pas d'athétose. Quelques secousses à l'avant-bras dans le sens de la pronation et de la supination. En somme mobilisation bien moins spasmodique et moins évidente qu'aux membres inférieurs. Pas de tremblements. Ecriture difficile et désordonnée. Hyperesthésie légère, réflexes pas sensiblement exagérés, pas de troubles trophiques.

La musculature de la face, par contre, se contracte et se relâche presque sans arrêt, mais il n'y a que quelques groupes musculaires de frappés. Les muscles du front se plissent presque continuellement, donnant au malade un air interrogateur spécial, ce pendant que les contractions répétées des naso-labiaux gêniens déterminent une sorte de rictus ; parfois

pourtant les lèvres sont projetées en avant avec un certain bruit, surtout dans les spasmes rapides. Les oreilles sont en bloc agitées de mouvements rythmiques très prononcés qui rappellent absolument la mobilité auriculaire des chevaux. Enfin, et dans la position assise, on constate un tic de Salaam à grandes oscillations, remplacé parfois par des mouvements de négation. Rien de particulier pour la trophicité et les réflexes.

Les paupières sont agitées par un clignotement perpétuel absolument indépendant des autres contractions musculaires, parfois rapide et désordonné. Pas de nystagmus, pas de paralysies oculaires ; vue bonne, pupilles régulières et contractiles. Aucuns troubles sensoriels, la langue se contracte irrégulièrement, on y voit de véritables ondes musculaires. Un peu de spasme pharyngo-laryngé, sans dysphagie. La parole est assez difficile, pas d'achoppement, de répétitions, de bredouillement, simplement un temps d'arrêt entre chaque phrase, ou dans une même phrase si elle comporte un nombre considérable de mots. Le malade ne semble pas présenter de troubles de l'intelligence ; il répond convenablement, mais se fatigue vite et semble plutôt victime d'un spasme vocal de fatigue que d'un trouble central de la parole. Son intellect est plutôt rudimentaire, mais il semble qu'il a dû en être toujours ainsi. Le fond du caractère est plutôt naïf, hébété. Il faut, si on veut une réponse, ne pas le brusquer. Il porte parfois difficilement attention aux questions, mais il n'y a pas à proprement parler de troubles importants de la sphère psychique. Pas d'autres altérations dans son système nerveux. Du côté des membres, de la maladresse sans tremblement intentionnel. Il stabilise mal son train inférieur. Du côté des muscles, du tronc et du ventre, rien à noter. Il dit être très sensible au froid depuis sa maladie, et présente la chair de poule lorsqu'on le découvre. Pas de dermographisme. Sensibilité générale plutôt exagérée, sans localisation particulière,

sans stigmates ; les sphincters fonctionnent normalement : verrues et varices.

Les phénomènes spasmodiques lents ou brusques présentés par le malade sont jugulés presque complètement et très transitoirement sous l'influence de la volonté, ou quand on lui intime l'ordre de tenter de les maîtriser, mais il n'y a jamais arrêt total. Quand il ferme les yeux, les spasmes de la face s'arrêtent un certain laps de temps et presque complètement. Il prétend que dans le sommeil son état n'est nullement modifié, et que ses camarades de chambre l'ont souvent bruyamment constaté. Le fait a été vérifié exact dans le service. Par contre, il y a une exagération très forte lorsqu'on s'occupe de lui, lorsqu'on l'interroge, lorsqu'on cherche les réflexes, quand il se met sur son séant. Il raconte que dans les rares rapports qui lui ont été permis (deux à trois par an), il y a un véritable paroxysme de ces contractions involontaires. Les mouvements disparaissent dans l'anesthésie par l'éther pour reprendre dès le réveil. Impossible d'endormir le malade par suggestion. Sa manière d'être dans la marche est très caractéristique. Il immobilise partiellement la partie supérieure du corps contractant fortement les muscles antéro-latéraux du cou. Les bras restent immobiles, collés au corps, les poings fermés. Il marche en se dandinant, lançant les jambes avec souplesse. Arrêté, il garde difficilement son équilibre.

Tous ces troubles musculaires sont très variables comme intensité, prédominance sur tel ou tel groupe, forme des mouvements spasmodiques, suivant le moment où on examine le malade.

Le liquide céphalo-rachidien examiné ne montre rien d'anormal au point de vue physicochimique et cytologique. Simplement de l'hypertension. Réactions électriques normales.

Autres appareils. — Rien à signaler, sauf en ce qui concerne l'appétit du malade, qui est un très gros mangeur et est fréquemment altéré ; l'intérêt est surtout fourni par des troubles de la fonction urinaire : pollakiurie excessivement fréquente, polyurie abondante, urines claires et limpides. Pas d'incontinence sphinctérienne. L'examen des urines est pratiqué par M. le professeur agrégé Derrien.

Quantité	2.550	(Certainement plus abondante, mais il est impossible de faire garder au malade ses urines quand il va à la selle.)	
Densité.....	1,023		
Réaction.....	acide		
Urée	17,5	par litre	45,62 par 24 h.
Chlorures.....	16,30	—	41,56 —
Phosphates.....	0,95	—	2,42 —
Albumines.....	très légères traces		
Sucre	néant		

30 mai. — Sous l'influence de l'électrothérapie, l'état spasmodique du malade est un peu amélioré, mais légèrement encore. Une seconde analyse d'urine donne :

Quantité.....	1750	par litre	
Densité.....	1019	—	
Réaction.....	acide	—	
Urée	20,8	—	36,40 par 24 h.
Chlorures.....	15	—	26,25 —
Phosphates			
Pas d'albumine ni de sucre.			

CHORÉES CHRONIQUES

Les chorées chroniques, dit Sainton, sont essentiellement « des mouvements involontaires, illogiques, maladroits, amples, rapides, disparaissant en général pendant le sommeil ». Des causes très diverses interviennent dans la production de la chorée chronique ; nous allons les examiner ou plutôt les passer rapidement en revue.

En premier lieu, l'hérédité joue dans l'étiologie des chorées chroniques un rôle des plus importants.

L'influence de l'hérédité se manifeste le plus souvent sous la forme similaire, à tels points que plusieurs auteurs ont voulu faire de cette chorée, dans ce cas, une espèce particulière et l'ont désignée sous le nom de chorée héréditaire. Il est pourtant de nombreuses observations de chorée chronique où l'hérédité nerveuse n'est pas signalée.

L'hérédité arthritique se rencontre aussi, mais seulement dans un petit nombre de cas.

La chorée chronique, à l'encontre de la chorée de Sydenham, est rare, exceptionnelle même chez les enfants ; on commence à en rencontrer quelques exemples dans l'adolescence, mais ce n'est que dans l'âge adulte que sa fréquence atteint son maximum pour décroître ensuite dans la vieillesse, où en trouve cependant encore d'assez nombreux exemples.

Les hommes paraissent plus exposés que les femmes à la

chorée chronique, tandis que la chorée vulgaire atteint plus souvent le sexe féminin que le sexe masculin.

Le rhumatisme paraît être l'exception dans les antécédents personnels ou familiaux des choréiques chroniques.

La frayeur a été longtemps considérée comme occupant une des premières places parmi les causes productrices de la chorée. Bien que cette opinion ait été fort discutée et que l'on ait prétendu que la peur était plutôt un effet qu'une cause de la chorée, il n'en est pas moins vrai que la chorée chronique est le plus souvent une maladie émotionnelle. « D'ailleurs, nous dit Huet, en raisonnant par analogie, ne voit-on pas des émotions morales vives, un choc nerveux être le point de départ d'autres névroses, l'hystérie par exemple ou encore la paralysie agitante? »

Tandis que l'apparition de la chorée commune peut être déterminée par des maladies et en particulier par des maladies infectieuses et débilitantes, parmi lesquelles on doit citer surtout la scarlatine, la rougeole, la variole, on ne trouve pas de conditions étiologiques semblables dans les divers cas de chorée chronique qui ont été publiés. La syphilis, l'alcoolisme ne paraissent pas également avoir de relations directes avec la chorée chronique. Dans plusieurs observations que nous trouvons dans la thèse de Huet, on trouve des traumatismes antérieurs ayant porté sur la tête, sans que l'on puisse saisir de relations de cause à effet.

En résumé, ce que nous devons retenir de ces conditions étiologiques c'est que la chorée chronique est une maladie de l'âge adulte dans laquelle l'hérédité nerveuse a un rôle prépondérant, tandis que l'hérédité arthritique n'a qu'une influence tout à fait effacée.

Symptomatologie. — La chorée chronique débute habituellement d'une façon lente et progressive. Cependant,

quoique le fait soit rare, elle peut débuter brusquement. Les premières manifestations de la chorée chronique sont habituellement des troubles moteurs. Les mouvements choréiques commencent presque toujours par la face, puis par les membres supérieurs ; parfois les malades s'en aperçoivent les premiers ; le plus souvent ce sont les personnes de leur entourage, leurs parents ou leurs amis qui remarquent d'abord des grimaces ou des gestes qu'ils n'avaient pas coutume de faire jusqu'alors. D'autres fois, les premières manifestations du côté de la face et des membres supérieurs ont passées inaperçues et c'est la démarche titubante et ébrieuse des malades qui attire l'attention et souvent les fait considérer d'abord, pendant un temps plus ou moins long, comme s'adonnant à la boisson.

Les mouvements dans la chorée chronique sont désordonnés, involontaires, irréguliers et sans rythme défini. Ils sont continuels pendant l'état de veille, et existent aussi bien quand le malade est en repos que s'il marche ou s'il est actif. Les secousses et les contractions musculaires se produisent rapidement, mais sans brusquerie. Pendant que ces mouvements s'exécutent les parties affectées conservent leur souplesse. Non seulement les muscles sont vivement secoués par des contractions involontaires, mais en même temps le malade s'agite continuellement et en apparence volontairement, comme s'il ne pouvait pas tenir en place ; il y a une sorte d'instabilité, « d'inquiétude musculaire ».

Souvent ils cherchent à masquer cette instabilité en se donnant l'air de faire volontairement tel ou tel acte déterminé. Il n'est pas rare, non plus, de voir ces malades dans la station debout ou assise prendre diverses positions, presque toujours les mêmes, qui ont pour but de donner à leurs membres un point d'appui et de diminuer ainsi les mouvements involontaires. Dans les cas où les mouvements sont très étendus,

les malades rappellent par leurs grimaces et leurs gestes les enfants atteints de chorée vulgaire intense. Cependant, il faut noter une lenteur plus grande dans les mouvements et une fréquence un peu moindre.

A la face les muscles qui sont atteints les premiers et le plus fortement sont presque toujours ceux qui entourent la bouche. Les lèvres sont habituellement le siège des mouvements les plus variés et les plus étendus. Ceux qui se rencontrent le plus souvent consistent en projections en avant avec pincement des lèvres et renversement en dehors de leur bord libre ; « les malades font la moue ». Mais à ces mouvements s'en ajoutent d'autres extrêmement variés ; les commissures labiales peuvent être tiraillées dans toutes les directions, etc. Tous ces mouvements d'ailleurs se combinent habituellement de mille manières, et donnent lieu à des grimaces changeant continuellement. En même temps que ces grimaces se produisent à l'extérieur, la langue remue continuellement dans la cavité buccale ; elle roule sur le plancher de la bouche, se renverse en arrière, se tourne de côté et d'autre ou claque contre le palais, en produisant de petits bruits perceptibles à distance. Le voile du palais et les muscles du pharynx eux-mêmes participent fréquemment aussi aux mouvements choréiques et sont cause, avec les mouvements involontaires de la langue, de troubles de la déglutition très accusés parfois. Ces mêmes mouvements involontaires joints aux troubles moteurs des muscles respiratoires, principalement du diaphragme, peuvent être cause des bruits expiratoires ou inspiratoires divers. Ces mouvements involontaires, alors qu'ils sont peu manifestes à l'état de repos, alors même que la face paraît complètement tranquille, prennent une intensité des plus grandes lorsqu'on dit aux malades d'ouvrir la bouche ou de tirer la langue ; dans ces conditions l'instabilité musculaire atteint son plus haut degré.

La parole est fréquemment altérée par suite des troubles moteurs non seulement des lèvres, de la langue, du voile du palais et du pharynx, mais aussi des muscles respiratoires, parmi lesquels le diaphragme est souvent atteint à un plus haut degré.

Dans la partie supérieure de la face, les mouvements choréiques sont moins marqués. Les muscles qui élèvent et qui abaissent les paupières, les muscles peauciers du front, les muscles moteurs des sourcils sont fréquemment atteints.

Aux membres supérieurs, les mouvements choreiques se montrent de bonne heure. Ils commencent habituellement par les doigts et par les mains. Les malades fléchissent et étendent les doigts malgré eux, ils les écartent et les rapprochent les uns des autres; souvent l'un des doigts est plus agité que les autres. Après les doigts et la main, les épaules sont un des segments du membre supérieur le plus rapidement et le plus fréquemment atteint. Ces mouvements des épaules, comme tous les autres mouvements choréiques, se font remarquer par la plus grande irrégularité ; ils s'associent de mille manières aux autres mouvements, et en particulier à ceux de la tête sur le cou.

Les membres inférieurs sont souvent moins atteints que les supérieurs et fréquemment aussi ils le sont plus tardivement. Comme aux membres supérieurs, les mouvements sont surtout prononcés vers l'extrémité du membre, aux orteils et aux pieds.

Au tronc, les mouvements sont souvent aussi très prononcés, très variés, très irréguliers. Le diaphragme prend part fréquemment aux mouvements involontaires de la chorée et manifeste ses contractions par le soulèvement brusque et irrégulier des côtes inférieures; il en résulte une respiration irrégulière qui parfois même s'accompagne de production de bruits respiratoires divers au niveau du larynx, du pharynx et de l'arrière cavité des fosses nasales.

Les mouvements choréiques ne conservent pas constamment la même intensité. Certaines conditions en augmentent la fréquence et l'étendue, d'autres au contraire produisent leur diminution, parfois même leur cessation complète.

Lorsque les malades sont tranquilles et bien en repos, les mouvements choréiques diminuent de fréquence et d'intensité, jamais au point cependant de disparaître complètement pendant l'état de veille. Le sommeil seul peut les faire cesser complètement. Les émotions au contraire augmentent les gesticulations, souvent dans des proportions très grandes. Les impressions morales agissent dans le même sens. L'influence que la volonté peut exercer sur les mouvements choréiques est très grande, elle a pour effet de produire l'arrêt passager de ces mouvements. M. Lannois lui attribue une importance considérable et en fait presque un caractère pathognomonique. Cette influence de la volonté, très nette, très marquée au début de la chorée, va en diminuant au fur et à mesure que la maladie progresse et bien souvent les malades sont obligés de changer de travail et même de cesser tout travail.

La marche est troublée à un haut degré à une période un peu avancée de la maladie. La marche du patient ressemble, pour un observateur superficiel, à celle d'un homme pris de boisson.

La sensibilité de la peau est habituellement bien conservée dans tous ses modes ; le contact, la température, la douleur sont bien perçus par les malades. Les sens spéciaux ne présentent pas non plus d'altérations ; le goût, l'odorat, l'ouïe ne montrent pas de troubles notables ou imputables à la maladie. Les pupilles restent habituellement normales, de grandeur égale, et leurs réflexes, à la lumière et à l'accomodation sont bien conservés.

La force musculaire persiste assez considérable pendant

longtemps et les malades peuvent résister avec énergie aux efforts que l'on fait pour fléchir ou étendre leurs membres malgré eux. Cependant, la force qu'ils sont capables de donner au dynanomètre est presque toujours moins considérable que chez une personne saine. Les muscles ne présentent pas d'atrophies.

L'excitabilité électrique des muscles et des nerfs pour les deux ordres de courants, galvanique et faradique, ne présente pas d'altérations.

Les réflexes tendineux, surtout les réflexes rotuliens, sont habituellement forts, souvent même manifestement exagérés.

Toutes les fonctions de la vie organique s'accomplissent généralement d'une façon normale.

Il n'y a pas de troubles notables de la miction ni de la défécation ; pas de troubles du côté des sphincters.

Dans la chorée chronique, l'urine ne présente pas de modifications notables dans sa composition chimique.

L'état mental des choréiques chroniques présente des troubles importants. Ils consistent surtout dans un affaiblissement graduel et progressif de la mémoire et de l'intelligence, pouvant aller jusqu'à la démence la plus complète. Parfois, ces troubles intellectuels se montrent de bonne heure ; ils peuvent même précéder l'apparition des troubles moteurs ; d'autres fois ils évoluent rapidement ; le plus souvent ils apparaissent lentement et n'arrivent que progessivement à la démence. Ils peuvent même faire complètement défaut.

Ce qui domine dans les troubles mentaux que présentent les malades est un affaiblissement simple, progressivement croissant des facultés intellectuelles et de la mémoire allant souvent jusqu'à la démence complète.

Marche. Durée. Pronostic. — La chorée chronique se développe presque toujours lentement et insidieusement ;

elle augmente graduellement et progressivement et met de longues années avant d'atteindre son développement complet.

D'habitude, ce sont les troubles moteurs qui apparaissent les premiers, débutant en général par la face pour s'étendre plus ou moins rapidement aux membres supérieurs, au cou, au tronc et aux membres inférieurs. Les troubles intellectuels se développent aussi lentement et progressivement et suivent en général une marche parallèle aux troubles moteurs.

La durée de la chorée chronique est très longue et cette maladie abrège peu l'existence.

Le pronostic de la chorée chronique est donc grave, quoique elle ne menace pas directement l'existence et permette une longue survie. Mais elle compromet l'existence sociale des malades à cause de l'incapacité dans laquelle ils se trouvent bientôt de travailler. En outre, ils sont menacés presque toujours, tôt ou tard, d'une déchéance intellectuelle plus ou moins prononcée.

DU PARAMYOCLONUS

En 1881, Friedreich décrivait une affection nouvelle caractérisée par des convulsions cloniques, localisées symétriquement dans certains groupes musculaires des membres supérieurs et inférieurs. Les muscles de la face n'étaient pas agités par ces secousses. Leur fréquence variait de 10 à 50 par minute ; quelquefois leur succession était tellement rapide qu'il en résultait une sorte de tétanisation du muscle agité. Leur rythme n'avait rien de régulier. Leur fréquence et leur intensité étaient variables d'un moment à l'autre. Ces secousses ne produisaient qu'exceptionnellement le déplacement d'un segment de membre. A l'état de veille cette agitation musculaire ne discontinuait presque pas. Elle cessait complètement pendant le sommeil. Les mouvements volontaires, loin d'être entravés par les secousses, exerçaient, au contraire, sur celles-ci une influence modératrice très manifeste. Par contre, les émotions morales, certaines attitudes qui entraînaient le relâchement des muscles affectés, les excitations cutanées de toute sorte et notamment l'impression du froid, la compression des muscles sous-jacents à la peau avaient pour effet de réveiller et d'exagérer les secousses. D'autre part, la force musculaire, l'excitabilité électrique des nerfs, la sensibilité sous ses différents modes étaient trouvées normales. Seule la réflectivité de la peau et des tendons était

exagérée. L'affection s'était développée, en apparence du moins, à la suite d'une frayeur.

Etiologie. — Les circonstances étiologiques qui régissent le développement du paramyoclonus sont peu nombreuses ; on ne rencontre qu'un très petit nombre de causes efficientes bien déterminées, mais aucune n'attire l'attention par son invariabilité ; il n'y a pas de cause unique, dominante, mais une série de circonstances qui, survenant chez un individu placé dans des conditions spéciales, déterminent l'apparition des spasmes. La cause la plus fréquente est la frayeur et plus généralement « un profond ébranlement physique chez un névropathe ».

Le froid constitue un second agent tout aussi important que la frayeur. L'impression subite produite par l'eau froide a été, plusieurs fois, l'origine de paramyoclonus. On trouve signalé le traumatisme, soit direct, soit indirect, les efforts violents, le travail pénible.

Les souffrances morales, les chagrins prédisposent l'individu aux manifestations convulsives du paramyoclonus. L'anémie, la misère physiologique, une maladie antérieure ont une influence considérable.

Mais ce qui prédomine dans la constitution des myocloniques c'est un état névropathique soit héréditaire, soit personnel ; c'est la première et la plus importante des causes prédisposantes.

Ajoutons que le paramyoclonus semble être le propre du sexe masculin, quoique les femmes n'en soient pas exemptes. C'est surtout une affection de l'âge mûr.

Symptomatologie. — Le début de cette affection est insidieux et lent. Sa caractéristique, ce sont les troubles de la

motilité, qui consistent en des contractions musculaires qui peuvent être cloniques, toniques, tétaniques et fibrillaires.

Le plus souvent ce sont des contractions cloniques que l'on observe. Elles apparaissent brusquement dans un ou plusieurs muscles à la fois et s'effacent aussi rapidement qu'elles ont apparues. Ces contractions sont instantanées et se répètent de loin en loin, laissant entre elles un certain intervalle ; elles se manifestent d'une manière toute spontanée, automatique, sans être provoquées par une cause quelconque, visible et appréciable. Elles sont absolument passives et involontaires.

Rarement leur énergie est assez grande pour entraîner le déplacement du membre. Elles subissent par moment une augmentation considérable dans le même espace de temps : Il s'est alors produit comme une sorte de crise.

En règle générale les contractions sont bilatérales, elles sont symétriques, c'est-à-dire que les spasmes envahissent des deux côtés des muscles currespondants, homologues, mais non synergiques. Ces contractions ne sont pas synchrones.

Le rythme n'est qu'un phénomène exceptionnel. La fréquence des secousses est excessivement variable. Un côté du corps est plus malade que l'autre, le fait est très fréquent. De plus, l'agitation des différents muscles du même organisme ne peut pas être cotée au même chiffre. Chaque muscle a en quelque sorte son degré d'agitation particulière.

La volonté exerce une influence évidente sur les manifestations convulsives du paramyoclonus. « Ce pouvoir inhibiteur que possède la volonté sur les contractions se retrouve plus accentué encore dans une autre manifestation de la volonté : manifestation active, en quelque sorte, dans les mouvements intentionnels ».

Loin d'être entravés par les contractions, même aux moments où les spasmes sont les plus violents, les mouve-

ments volontaires les font cesser immédiatement dans les muscles qui y prennent part, tandis qu'elles continuent dans les régions où les membres sont restés inactifs.

Les excitations cutanées, les excitants superficiels les plus divers activent ou réveillent les spasmes. Mais de toutes les excitations périphériques, c'est le froid qui a l'action la plus puissante. L'application d'un corps froid sur la peau est suivie immédiatement d'une contraction dans le muscle sous-jacent.

Les divers états psychiques agissent puissamment sur la production des manifestations cloniques. Les émotions, la crainte que le malade éprouve dans les examens auxquels on le soumet, les exagèrent. Au contraire, le travail intellectuel, en attirant son attention, produit un effet opposé.

Au moment où le malade va s'endormir, les spasmes augmentent quelquefois ; mais dans le sommeil, les mouvements et les contractions spasmodiques se suspendent le plus ordinairement.

L'examen galvanique ou faradique des muscles affectés ou des troncs nerveux correspondants ne démontre généralement pas d'anomalie dans les réactions musculaires. Les réflexes sont exagérés. Les muscles de la vie organique n'échappent pas complètement à l'envahissement des spasmes. Le cœur, le diaphragme, les muscles intestinaux peuvent présenter des troubles qui retentissent sur la circulation, la respiration, les fonctions digestives. Des palpitations, de la fréquence du pouls ont été notées.

Les contractions cloniques ou toniques ne sont pas douloureuses en elles-mêmes, mais elles peuvent être suivies de sensations diverses dans les muscles atteints, sensations de faiblesse, de fatigue.

La force musculaire est conservée dans tous les cas, il n'y

a pas d'atrophie, l'excès de travail des muscles n'y développe pas la moindre hypertrophie.

Les organes des sens sont intacts.

L'intelligence est intacte.

Marche. Durée. Terminaison. — Le début de cette affection est insidieux, sa marche est progressive, sa durée varie de quelques mois à plusieurs années.

Sa terminaison par guérison complète n'est pas rare, son amélioration est très fréquente, mais il ne faut pas oublier les rechutes qui ne sont pas rares.

Le paramyoclonus n'est qu'une modalité des myoclonies. — Tel est le type clinique isolé par Friedreich. Il a été observé à l'état de pureté, mais pas très souvent. Rapidement sont venues s'adjoindre des modifications. C'est ainsi que l'intégrité de la face avait été regardée, d'après Friedreich, comme un signe pathognomonique du paramyoclonus, et l'on a été forcé de reconnaître que la face pouvait être intéressée au même titre que les autres parties du corps.

Dans d'autres cas, les secousses musculaires persistaient pendant le sommeil.

On a publié d'autres cas où les secousses paramyocloniques produisaient des effets locomoteurs (Marie, Lemoine et Lemaire).

Dans d'autres observations, on a trouvé la diminution des réflexes tendineux ou l'abolition des réflexes rotuliens.

On a également apporté d'autres modifications au type si net isolé par Friedreich, « modifications portant sur l'influence de la volonté, l'extension à d'autres muscles, l'apparition de contractures spontanées un peu spéciales comme le nystagmus, l'intervention de troubles psychiques d'intensité variable, tout ceci s'hiérarchisant en types intermédiaires pour se rap-

procher insensiblement de ce que l'on désignait sous le nom de chorées électriques, de maladie des tics, et même de certaines formes de chorée chronique. »

Toutes ces observations nous montrent que le paramyoclonus n'est pas une entité morbide autonome, que ce n'est « qu'une modalité des myoclonies, qu'un des anneaux d'une chaîne d'états pathologiques qu'on peut englober sous le nom collectif des myoclonies, parce qu'ils sont caractérisés par des spasmes musculaires cloniques. »

DES MYOCLONIES

Les myoclonies sont caractérisées « par des contractions forcées brusques, incoordonnées, à répétitions rapides, rythmiques ou arythmiques, avortées ou suivies d'un déplacement effectif occupant toujours les mêmes parties, et réslutait d'une alternance entre l'action et le relâchement des mêmes muscles. » (Vanlair) Cette définition un peu longue permet d'englober des variétés diverses sous le terme général de syndrome myoclonique (Huchard). Le syndrome myoclonique se présente sous des aspects variables et avec une symptomatologie complexe. Les mouvements présentés par les myocloniques peuvent être des convulsions cloniques, toniques, fibrillaires, fasciculaires. Mais, en général, « il s'agit d'une contraction brusque et arythmique d'un ou de plusieurs muscles, survenant par crises, se répétant jusqu'à cent fois et plus en une minute. La contraction s'accompagne ou non de déplacement des membres. La volonté a pouvoir d'arrêt sur ces spasmes cloniques ; ce n'est pas toutefois là une règle générale. Les variétés procédant de la régularité du rythme, du siège, des localisations, des dispositions topographiques, de l'état névropathique et phsychique des malades. » On a ainsi englobé dans les myoclonies toute une série de modalités pathologiques que nous allons énumérer sans préciser dans quelle classification, chorée ou myoclonie, elles méritent de prendre une place,

Nous avons vu que le paramyoclonus de Friedreich devrait être englobé dans les myoclonies.

A la suite du paramyoclonus nous citerons, comme devant prendre place dans les myoclonies, les chorées chroniques, chorée de Huntington, de Sydenham, devenue chronique, chorée chronique infantile.

« La chorée variable des dégénérés est moins nette. L'influence de la volonté comme frein des mouvements, plus choréiformes que choréiques, se fait déjà sentir. Les troubles sont variables chez le même malade, c'est un véritable caprice de la fonction musculaire. La chorée sénile est surtout symptamatique ; d'autre part, ses rapports fréquents avec une épilepsie qui n'est peut-être que le témoin d'une lésion corticale, la rapprochent des chorées épileptiques, qui sont véritablement des myoclonies. »

Ces pseudo-chorées dites électriques doivent également prendre place dans les myoclonies. Les types fondementaux sont ceux de Hénoch et de Bergeron. Tous deux caractérisés par des contractions isolées, sans grand déplacement musculaire en général, modifiables dans le sommeil, sont surtout localisés à la face et au cou. Le premier, décrit principalement chez les adultes, est rebelle à la thérapeutique. Le second se rencontre chez les enfants, on peut l'améliorer et le guérir.

La chorée de Dubini n'a rien qui se rapproche des chorées chroniques. Ce qui domine, ce sont les phénomènes convulsifs, parfois paralytiques, évoluant par à coups, de pronostic grave, d'allure infectieuse, pseudo-méningitiques, probablement symptomatiques de lésions que les nécropsies n'ont pu mettre en évidence. On pourrait hésiter peut-être à les admettre parmi les myoclonies classiques, mais on doit les écarter d'une façon définitive du syndrome choréique.

L'adjonction à ces types fondamentaux de variations psy-

chiques, de prédominances névropathiques, de contractions un peu spécialisées, a permis d'établir des variétés qui s'en éloignent plus ou moins.

Il y a apparition ou prédominance de troubles psychiques, tantôt légers, type Spring, tantôt prédominants, type Lemoine. La chorée dite hystérique comprend plusieurs modalités. Dans l'une d'elles l'hystérie a réalisé le tableau classique de la chorée, mais assez mal, puisque les mouvements sont rythmiques et que, pour Sainton, une chorée rythmique n'est qu'un non sens. Dans d'autres cas, sur un fond névropathique indiscutable apparaissent des contractions isolées, rythmiques, spasmes de Jaccoud, des manifestations myocloniques susceptibles d'être heureusement influencées par la suggestion, type Carrière. Et dans certains syndromes, comme celui de Bergeron, par exemple, ou le type essentiel des adultes, la névrose vient encore jouer un rôle prédominant (Fischer), Danas, Déjerine.

La présence d'épilepsie essentielle, et surtout d'accidents épileptiformes symptomatiques, a créé les modalités relevées par Unvericht, Ballet et Bloch, Landbera, qui opposent cette forme familiale à celle d'Huntington, Clark, Schanahau, Burr, Sizaret.

De par l'intensité, la localisation, l'extension des troubles musculaires tendent à s'identifier tout en appartenant à la même famille; les tremblements fibrillaires simples (Meignau), appelés du reste très improprement tremblements ; les secousses convulsives sans mobilisation des membres, ou chorée de Morvan, très fréquemment rapprochée du paramyoclonus.

La présence du nystagmus ajoute un trait particulier à la physionomie générale (Meignan), et Lenoble et Aubinan se basent surtout sur lui pour décrire une affection un peu spéciale observée en Bretagne : syndrome durable et persistant,

il est caractérisé par un nystagmus essentiel, des secousses musculaires, du tremblement, de l'exagération des réflexes.

Certains types encore plus spécialisés ont été relevés par Seeligmuller, Starr, Homen ; caractérisés par des myoclonies faciales, irrégulières, ils peuvent paraître essentiels ou s'ajouter secondairement au tableau d'une chorée électrique. Par suite, on a pu les rapprocher d'autres phénomènes de contractions, faciales ou autres, qui sont les tics. Et pour les partisans de l'unification du bloc myoclonique, les tics, quels qu'ils soient, ont droit d'entrée dans ce groupe. C'est ainsi qu'on a signalé le tic de la face, douloureux ou non, le tic commun, la maladie des tics de Gilles de la Tourette et Guinon où, aux manifestations musculaires, s'ajoutent, prédominants et parfois acquis, des troubles psychiques très intenses. Il semble, du reste, qu'il soit légitime de faire un choix entre ces dernières variétés, les unes paraissant à priori comme absolument superposables à des myoclonies faciales ou autres (comme dans le cas de Huchard), les autres méritant encore cliniquement la définition de la maladie des tics, bien différente de celles de la chorée et des myoclonies, « les mouvements présentant, dans leur ensemble et dans la répétition invariable, une sorte d'arrangement tel qu'on peut les dire véritablement systématiques. Tous ou presque tous les gestes et les mouvements dont souffrent les malades étant la reproduction de gestes et de mouvements de la vie ordinaire ».

Lorsque nous aurons accordé une mention particulière au tic de Salaam, qui se rapproche en bien des points des myoclonies, nous aurons énuméré les types principaux caractérisés par des contractions et des relâchements musculaires qu'on peut, en simplifiant, ramener au groupe des chorées, des myoclonies, des tics, si l'on ne veut pas préjuger d'une autre classification.

DIAGNOSTIC

Il faut maintenant nous demander dans quelles limites étroites de diagnostic nous devons placer l'histoire clinique de ce malade.

Pouvons-nous la confondre avec l'*ataxie locomotrice ?*

L'ataxique ne présente pas de mouvements involontaires au repos ; c'est seulement lorsqu'il veut faire un mouvement que l'incoordination se dévoile. Lorsqu'il est debout, l'ataxique présente souvent de petites oscillations du tronc d'avant en arrière ou sur les côtés, mais alors le tronc oscille d'une seule pièce, tandis que notre malade ne présente rien du côté des muscles du tronc.

Par l'occlusion des yeux les oscillations des ataxiques augmentent considérablement, tandis que chez notre malade les spasmes de la face s'arrêtent un certain laps de temps et presque complètement et la station reste aussi facile ou plutôt aussi difficile qu'il y voit ou qu'il n'y voit pas. Notre malade marche en se dandinant, lançant les jambes avec souplesse, mais il ne frappe pas le sol du talon. De plus, nous avons dans le tabes des symptômes qui font défaut chez notre malade : douleurs fulgurantes, troubles vésicaux, symptômes oculaires, etc. ; en outre, dans le tabes les réflexes rotuliens sont abolis, tandis qu'ils sont exagérés chez notre malade.

L'ataxie héréditaire ou maladie de Friedreich présente

peut-être des points de ressemblance avec notre myoclonie. Toutes deux présentent non seulement de l'incoordination motrice, mais encore, même au repos, une sorte d'instabilité continuelle de la tête et des membres. Mais l'incoordination motrice apparaît surtout à l'occasion des mouvements intentionnels dans la maladie de Friedreich, tandis que chez notre malade les mouvements incoordonnés diminuent au contraire dans cette occasion.

En outre, dans la maladie de Friedreich les réflexes rotuliens sont abolis ; ils sont, au contraire, exagérés dans le cas qui nous occupe. Enfin la maladie de Friedreich apparaît dans l'enfance et l'adolescence ; la nôtre s'est montrée à l'âge adulte.

Nous insisterons peu sur le diagnostic différentiel de cette affection et des autres maladies avec *tremblements*. Un tremblement est, en effet, formé d'oscillations rythmiques et régulières de part et d'autre de la position normale, tandis que notre malade présente des mouvements irréguliers, contradictoires. Nous éviterons ainsi, par ce seul caractère, la confusion avec les tremblements toxiques (alcoolique, mercuriel, etc.), le tremblement hystérique, le tremblement sénile.

Dans la *paralysie agitante* la présence d'un véritable tremblement, l'attitude spéciale des malades, leur air « soudé », leur masque immobile, la raideur de leurs membres et de tout leur corps empêcheront une méprise.

Dans la sclérose en plaque le tremblement manque habituellement au repos, tandis qu'il acquiert une étendue considérable à l'occasion des mouvements intentionnels ; c'est le contraire chez notre malade. Les troubles de la parole consistent, dans la sclérose en plaque, en une prononciation lente, traînante, scandée et non dans des arrêts entre chaque phrase ou dans une même phrase ; enfin le nystagmus, fré-

quent dans la sclérose en plaque, fait absolument défaut chez notre malade.

Nous éviterons aussi facilement de confondre l'affection qui nous occupe avec la *chorée de Sydenham*. La chorée de Sydenham est une affection de l'enfance et de l'adolescence, notre malade n'a été atteint qu'à l'âge de 34 ans. La volonté est sans effet sur les mouvements de la chorée vulgaire, tandis que les phénomènes spasmodiques lents ou brusques présentés par notre malade sont jugulés presque complètement sous l'influence de la volonté ou quand on lui intime l'ordre de tenter de les maîtriser. La démarche dans la chorée de Sydenham est trémulante, vacillante, elle se fait parfois par bonds inégaux ; tandis que notre malade, marche en se dandinant, mais sans à-coups.

La confusion de notre myoclonie avec la *chorée hystérique* est impossible ; en effet, la chorée hystérique se montre le plus souvent par accès, les mouvements sont rythmiques, représentent des mouvements systématisés divers (chorée saltatoire, natatoire, etc.) ; les accès peuvent être provoqués parfois par la compression ou l'excitation de points hystérogènes ; souvent ils peuvent être arrêtés par le même procédé ; enfin, ils existent souvent en même temps que d'autres manifestations hystériques et des stigmates de cette névrose. Enfin, elle présente une grande tendance au changement, elle peut disparaître subitement et être remplacée ou non par des manifestations hystériques d'un autre genre.

Les chorées symptomatiques s'élimineront assez rapidement de par la présence de leurs lésions habituelles. Elles sont exactement localisées à une moitié du corps. De plus, l'hémichorée symptomatique est presque toujours associée à une hémiplégie. Les réflexes tendineux sont généralement exagérés du côté où existe l'hémichorée symptomatique, tandis que de l'autre côté ils restent normaux.

Ce qui nous aidera à distinguer notre cas de la *chorée variable des dégénérés,* c'est que les troubles sont variables chez le même malade ; elle est variable dans la forme des mouvements, qui présentent successivement des aspects très divers, variable aussi dans le temps ; elle présente non seulement des alternatives d'augmentation et de diminution, mais aussi des disparitions et des réapparitions brusques survenant sans transition du jour au lendemain, c'est « un véritable caprice de la fonction musculaire. » Enfin elle évolue sur le terrain de la dégénérescence héréditaire.

Le diagnostic d'avec la *chorée électrique de Hénoch-Bergeron*, d'avec la *chorée fibrillaire de Morvan* est plus délicat, et si nous trouvons quelques différences nettes, nous trouvons aussi de nombreux points communs.

Nous réserverons ce diagnostic et tâcherons de le faire lorsque nous établirons les différences et les similitudes qui existent entre notre cas et le paramyoclonus. En effet, nous pensons avec P. Bloch que « chorée électrique, paramyoclonus multiple, chorée fibrillaire ne représentent que des modalités d'une affection nerveuse dont le type répond à l'affection décrite par Friedreich ».

Dans la *chorée de Dubini* il existe, en plus des convulsions, des paralysies, des contractures ; les accidents vont s'aggravant avec rapidité et la mort survient en quelques semaines. De plus, il y a hyperesthésie des téguments, douleurs dans les membres.

Nous écarterons rapidement l'affection décrite par Lenoble et Aubineau, car nous n'avons pas de nystagmus et notre malade ne présente aucun trouble trophique.

L'athétose double s'accompagne presque toujours de faiblesse intellectuelle et d'imbécillité plus ou moins marquée. Les mouvements incessants de l'athétose sont remarquables

par leur lenteur, qui est assez grande pour qu'on ait pu photographier les différentes positions de la main.

Les mouvements volontaires ne sont pas abolis, mais ils sont désordonnés, saccadés. On constate une contracture plus ou moins prononcée de tous les muscles, soit lors de l'accomplissement des mouvements volontaires ou des mouvements involontaires. Ces contractures finissent par déterminer du côté des membres des déformations articulaires et des déviations des doigts assez semblables à celles qui existent dans le rhumatisme noueux. Enfin la parole est troublée ; elle se rapproche de la sclérose en plaque.

Nous distinguerons notre cas de la *maladie des tics*, parce que dans celle-ci « les mouvements présentent dans leur ensemble et dans la répétition invariable une sorte d'arrangement tel qu'on peut les dire véritablement systématiques et que tous ou presque tous les gestes et les mouvements dont souffrent les malades sont la reproduction ou la caricature de la vie ordinaire (clignotement, reniflement, crachotement).

Les mouvements dans la maladie des tics ne sont pas continus mais surviennent par accès plus ou moins répétés et plus ou moins longs.

La maladie des tics remonte habituellement pour son début à un âge peu avancé, à la seconde enfance ou à l'adolescence, tandis que le début de l'affection qui nous occupe ne s'est montré qu'à 34 ans. En même temps qu'ils se livrent à leurs gesticulations, les tiqueurs profèrent souvent des exclamations ou des mots entiers. Ces mots sont souvent orduriers, des expressions grossières : c'est la coprolalie ; ou bien ces mots que les tiqueurs répètent involontairement sont ceux qu'ils entendent : c'est l'écholalie.

Nous écarterons le diagnostic de *paralysie générale* parce que, dans cette maladie, les pupilles sont très fréquemment inégales et réagissent mal à la lumière, tandis que notre

malade a des pupilles régulières et contractiles. La parole, dans la paralysie générale, présente des accrocs dans l'articulation des mots, la prononciation est traînante et les syllabes s'enchevêtrent les unes dans les autres, ce qui lui donne un caractère si particulier. Notre malade ne présente pas tous ces troubles d'élocution. Enfin, nous n'avons pas constaté des idées de grandeur plus ou moins confuses et plus ou moins contradictoires.

Nous avons réservé jusqu'à maintenant le diagnostic d'avec la chorée chronique, d'avec le paramyoclonus et toutes les modalités de cette affection nerveuse.

C'est le point de notre étude qu'il nous reste à aborder :

Si l'on analyse minutieusement les différents symptômes présentés par notre malade, ont voit qu'il faut en faire trois parts. Les uns appartiennent manifestement à la chorée chronique, les autres ne peuvent être rangés que comme symptômes de l'affection décrite par Friedreich ou de l'une de ses modalités. Enfin, les troisièmes ne peuvent rentrer ni dans la symptomatologie de la chorée chronique ni dans celle pourtant si variée du paramyoclonus.

Symptômes appartenant a la chorée chronique. — Comme dans la chorée chronique, les mouvements spasmodiques de notre malade semblent avoir apparu en premier lieu sur la face et dans les membres.

Friedreich, lorsqu'il publia son observation de paramyoclonus, faisait de l'intégrité de la face un véritable signe pathognomonique.

Comme dans la chorée chronique, on est frappé de l'état de mouvement quasi perpétuel du malade ; ces mouvements sont assez arrondis, sans trop grande brusquerie.

De plus, les contractions sont assez énergiques pour entraîner le déplacement des pieds qui se relevent en bloc,

des jambes qui sont fléchies sur les cuisses, des cuisses qui s'écartent et se fléchissent sur le bassin.

Comme dans la chorée chronique, les lèvres sont le siége de mouvements variés et étendus. Ces mouvements des muscles de lèvres se combinent aux mouvements des muscles du front, qui se plissent et donnent au malade un air interrogateur.

Nous noterons encore en faveur de la chorée chronique un peu de spasme pharyngo-laryngé ne s'accompagnant pas toutefois de dysphagie.

Les mouvements qui agitent les paupières, l'absence de nystagmus sont autant de signes que nous relevons en faveur de la chorée chronique.

Symptômes appartenant au paramyoclonus. — Notre malade présente de véritables secousses musculaires rapides, localisées et nullement rythmiques.

Nous notons également des secousses musculaires isolées, qui se produisent surtout dans la musculature antérieure de la cuisse.

Les excitations cutanées, la palpation activent ou réveillent les spasmes.

La force musculaire est conservée, il n'y a pas d'atrophie ; l'excès de travail des muscles n'y a pas développé la moindre hypertrophie.

Notre malade ne présente pas de troubles de l'intelligence, son intellect est plutôt rudimentaire, mais il n'y a pas à proprement parler de troubles importants de la sphère psychique, comme on en trouve dans la chorée chronique.

Symptômes communs. — Chez notre malade nous avons noté que les divers états psychiques agissent puissamment sur la production des mouvements spasmodiques. Les émo-

tions, la crainte que le malade éprouve dans les examens auxquels on le soumet, les exagèrent.

La volonté exerce une influence évidente ; les phénomènes spasmodiques lents ou brusques sont jugulés presque complètement sous l'influence de la volonté.

Ce sont là deux caractéristiques qui appartiennent à la chorée et au paramyoclonus.

La sensibilité générale de notre malade est bien conservée, elle serait même plutôt exagérée.

La vue est bonne, les pupilles sont régulières et contractiles, les réflexes sont exagérés.

Ce sont là autant de signes que nous trouvons dans la chorée chronique et dans le paramyoclonus.

Nous noterons enfin, en remontant à l'étiologie de l'affection qui nous occupe, les mêmes causes qui président ordinairement à l'éclosion de la chorée chronique et des myoclonies, nous voulons parler de la frayeur. Comme dans ces deux affections, le début de notre maladie s'est fait à l'âge adulte. Ce début a été lent, insidieux, progressif.

Autres symptômes. — Un certain nombre de symptômes ne se rattachent ni à la chorée chronique ni au paramyoclonus. Parmi ceux-ci nous citerons les mouvements rythmiques très prononcés qui agitent les oreilles et qui rappellent la mobilité auriculaire des chevaux.

Notons encore un tic de Salaam, à grande oscillations, remplacé parfois par des mouvements de négation.

Notons enfin que les mouvements ne cessent pas pendant le sommeil, alors que dans la chorée chronique, dans les myoclonies le sommeil fait disparaître toute agitation.

PATHOGÉNIE

On est encore plus embarrassé lorsqu'il s'agit d'apprécier la nature de cette myoclonie. Est-elle fonction de névrose ou de trouble organique ? Certains éléments militent en la faveur de l'une ou de l'autre hypothèse, mais leur valeur respective n'est pas très grande. Une lésion nerveuse déterminant une symptomatologie si disséminée s'accompagnerait, semble-t-il, d'autres troubles que l'on ne rencontre pas ici. Est-ce une névrose, il serait peut-être attachant de faire de ce syndrome une forme d'hystérie monosymptomatique ; sa polyurie hyperchlorurique prendrait alors la valeur d'une confirmation.

Debove l'a souvent notée comme une modalité monosymptomatique de cette névrose, et l'on ne trouve pas chez notre malade de phénomènes organiques urinaires ou paraurinaires pouvant expliquer sa production Mais la polyurie hyperchlorurique est aussi un stigmate de dégénérescence (Ballet) et nous avons vu les myoclonies, de préférence, sur les terrains tarés. Par suite, ce dernier problème reste, tout au moins pour l'heure, en suspens. Notre maître, le professeur Carrieu, inclinerait de préférence pour une hyperexcitabilité des cellules nerveuses motrices. L'hyperexcitabilité bulbaire entraînerait la polyurie.

CONCLUSIONS

Notre malade nous présente donc un ensemble assez complexe : anciennement on eut pu penser à l'association chez un même malade de tics, de paramyoclonus légers, de chorée électrique et de chorée chronique vraie; il est préférable maintenant de considérer ce cas comme un cas de transition entre des types un peu divers et d'en faire une association de troubles moteurs ayant sa place indiquée dans le syndrome myoclonique.

Notre observation montre une fois de plus que la myoclonie s'offre à notre observation sous des dehors extrêmement variés et que l'on rencontre toutes les formes possibles intermédiaires entre les types décrits jusqu'ici.

Loin de s'opposer à la chorée chronique et aux autres myoclonies, le cas que nous avons rapporté offre avec elles la plus étroite affinité d'étiologie, de symptomatologie. C'est un cas de transition qui participe à l'une et à l'autre de ces affections et qui nous montre que loin de s'opposer, ces différents syndromes s'enchaînent et se complètent les uns les autres.

BIBLIOGRAPHIE

Dubini. — Annal. univ. d'Omodéï, 1846.

G. Sée. — De la chorée; mémoires de l'Académie de Médecine, 1850.

Spring. — Symptomatalogie. Articles chorée rythmique et martellement, 1866-1868.

Jaccoud. — Leçons de cliniques médicales, 1873.

F. Raymond. — L'hémianesthésie, l'hémichorée et les tremblements symtomatiques Thèse de Paris, 1876.

Charcot. — Leçons sur les maladies du système nerveux, 1877.

Raymond. — Dictionnaire encyclopédique des Sciences médicales. Articles chorée, 1880.

Bergeron. — *In* thèse Berland. Paris. 1880.

Friedreich. — Paramyoclonus multiplex Virchow's. Arch., 1881.

Henoch. — Berl. klin. Woch , 1881 et 1883.

Lœvenfeld. — Aertzlicher Intelligeng-Blatt, 1883.

Ewald. — Berl. klin. Woch., 1883.

Lasègue. — De la chorée, *in* Hist. études méd., Paris, 1884.

Gilles de la Tourette. — Arch. de neurol., 1885.

Schultze. — Neurol. Centralblatt., 1886.

Charcot. — Progrès médical, 1885.

P. Marie. — Progrès médical, 1886, nos 8 et 12.

Guinon. — Maladie des tics convulsifs. Revue de Médecine, 1886.

Schultze. — Neurol. Centralblatt., 1886.

Lannois. — Nosographie des chorées. Thèse d'agrégation, Paris, 1886.

Seeligmuller. — Deutsche méd., Woch., 1886 et 1887.

Homen. — Un cas de paramyoclonus multiplex. Archives de neurologie, 1887.

Allen Star. — Journ. of. nervous and mental diseases, 1887.

Bechterew. — Arch. für psych., 1887.

Ricklin. — Gazette médicale de Paris, 1888.

Manquat et Grasset. — Bulletin médical, 1888.

Ziehen. — Myoclonie. Arch. für psych., 1888.

Lenoir. — Etude sur la chorée héréditaire. Thèse de Lyon, 1888.

Lannois. — Chorée héréditaire. Revue de médecine, 1888.

Vanlair. — Des myoclonies rythmiques. Revue de médecine, 1889.

Kny. — Arch. für psych. xix, fasc. 3.

Lemoine et Lemaire. — Etude clinique et sémeiologique du paramyoclonus multiplex. Revue de médecine, 1889.

Lemaire. — Du paramyoclonus multiplex. Thèse de Lille, 1889.

Charcot. — Leçons du mardi, 1888-1889.

Huet. — De la chorée chronique. Thèse de Paris, 1889.

Grasset. — Cliniques médicales, 1886-1890.

Farges. — Le syndrome de Friedreich et de Morvan. Myoclonie Gazette hebdomadaire, 1890.

Morvan. — De la chorée fibrillaire. Gaz. hebd., de méd., Paris, 1890.

Brissaud. — La chorée variable des dégénérés. Revue neurologique, 1890 et 1896.

Unverricht. — Die myoclonie, Vienne 1891.

Carrière. — Presse médicale, 1891 et 1901.

Lemoine. — Revue de médecine, 1892.

Juvaux. — Chorée chronique héréditaire, thèse de Paris, 1892.

Garnier. — Sur un cas de paramyoclonus multiplex. Thèse de Paris, 1894-1895.

Lannois. — Classification des chorées arythmiques. Revue neurologique, 1895.

Raymond: — Des myoclonies. Semaine médicale, 1895.

Grasset. — Tic du colporteur. Nouvelle iconographie de la Salpétrière, 1897

Lannois et Paviot. — Congrès des neurologistes de Toulouse, 1897, et Revue de médecine, 1898.

Soury. — Les myoclonies. Annal. méd. psych., 1897.

Silvestrini. — Congrès italien de médecine interne, 1898.

A. Murri. — Polyclonies et chorée. Il policlinico, 1899.

Oddo. — Presse médicale, 1899.

Gilles de la Tourette. — La maladie des tics convulsifs. Semaine médicale, 1899.

Schupfer. — Les myoclonies. Il policlinico, 1901.

Variot. — Un cas de chorée électrique (variété de tic curable juvénile). Gaz. des hôp., 1901.

Bernard. — Myoclonie du type Bergeron chez un dégénéré hystérique. Iconographie de la Salpétrière, 1901.

H. Meige et Feindel — Les tics et leur traitement, 1902. Congrès de Grenoble. 1902. Pathogénie du tic.

Crochet. — Etude critique sur le tic convulsif et son traitement gymnastique, 1902.

Vignon. — De la chorée héréditaire de Huntington. Thèse de Lyon, 1902-1903.

Louis Renon. — Les chorées symptomatiques. Gazette des Hôpitaux, 1902.

Mannini. — Chorée, polyclonies, tics, maladie des tics. Riforma medica, 1902.

Déjerine. — *In* Path. gén. Bouchard.

Cade. — Myoclonie, type de chorée de Bergeron et hystérie. Bulletin soc. méd. des hôp. de Lyon, 1902.

Bailet et Bloch. — Myoclonie et épilepsie. Gaz. des Hôp., 1902.

Lemoine. — Un cas de chorée chronique. Le Nord médical. 1903.

Fischer. — Les chorées électriques, paramyoclonus, myoclonies. Gaz. des Hôp., 1903.

Dana. — Le myoclonus multiplex et les myoclonies. Journ. of nervous and mental diseases, 1903, et Revue neurologique, 1904.

Hunt. — Contribution à la pathologie du paramyoclonus multiplex. Journ. of nervous and mental diseases, 1903.

Rossi. — Contribution à l'étude des myoclonies. Revue neurologique, 1904.

Soma. — Contribution à l'étude des myoclonies. Archiv. Psychiat., 1904.

Huchard et Fiessinger. — Le syndrome myoclonique. Revue de médecine, 1905.

Cirelli. — Myoclonus multiplex chez un nourrisson. Gaz. dell Osped. et clinich., 1905.

Lenoble et Aulineau. — Nystagmus essentiel congénital. Soc. neurol., 12 juin 1905.

— Myoclonie congénitale. Revue de médecine, 1906.

— Nystagmus myoclonie. Soc. de neurol., 1907.

Rossi. — Contribution à l'étude des myoclonies. Revue neurol., 1906.

Papillon et Gy. — Syndrome myoclonique avec réaction méningée. Société de pédiatrie 1907.

Cruchet. — Traité des torticolis spasmodiques, 1907.

Pic et Porot. — Myotonie avec myoclonie symptomatique de sclérose en plaque fruste. Lyon médical. 1907.

Paviot et Nové-Josserand. — Myoclonie chez un vieillard avec autopsie. Revue de médecine, 1908.

Rechat. — Du paramyoclonus multiplex. Thèse de Toulouse, 1908-1909.

Patrick (Chicago). — Remarques sur la chorée et les tics. The Journal of the american médical association, 1909.

Sizaret et Ravaut. — Paramyoclonus multiplex voisin du type de Friedreich chez un comitial suite de traumatisme. Annales médico-psychologiques, 1909.

Lenoble et Aubineau. — Un cas de névrose singulière familiale (Myoclonie) avec glycosurie et crises épileptiformes. Revue neurologique, 1909.

Dupré et Mme Long-Landry. — Chorée chronique d'origine émotive chez un vieillard. Société de psychiatrie de Paris, juin 1909.

Brissaud et Salin. — Tics à début tardif et mouvements choréiques névropathiques. Société de neurologie de Paris, juillet 1909.

Meignan. — Nystagmus et myoclonie. Thèse de Paris, 1909.

Hunt. — Myoclonie des muscles du tronc améliorée par la thérapeutique psychologique. Revue neurologique, 1909.

GILBERT BALLET LAVIGNE-LAVASTINE. — Un cas de chorée chronique avec autopsie. XIXe congrès des médecins aliénistes et neurologistes de France, Nantes, 1909.

PAUL SAINTON. — Les chorées chroniques. Rapport au Congrès de Nantes, 1909.

JEAN ANGLADA. — Contribution à l'étude des myoclonies. Montpellier Médical, juin 1910.

Vu et approuvé :
Montpellier, le 1er juillet 1910.
Pour le Doyen,
L'Assesseur délégué,
G. SARDA.

Vu et permis d'imprimer :
Montpellier, le 1er juillet 1910.
Le Recteur,
Ant. BENOIST.

SERMENT

En présence des Maîtres de cette École, de mes chers condisciples, et devant l'effigie d'Hippocrate, je promets et je jure, au nom de l'Être suprême, d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la Médecine. Je donnerai mes soins gratuits à l'indigent, et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail. Admis dans l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe; ma langue taira les secrets qui me seront confiés, et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs ni à favoriser le crime. Respectueux et reconnaissant envers mes Maîtres, je rendrai à leurs enfants l'instruction que j'ai reçue de leurs pères.

Que les hommes m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses ! Que je sois couvert d'opprobre et méprisé de mes confrères si j'y manque !